

Desviación forzada de la mirada hacia abajo y adentro en un caso de hemorragia de la región periacueductal

F. RUBIO BORREGO, M. AGUILAR BARBERA, I. FERRER ABIZANDA y J. PERES SERRA.

Sección de Neurología de la Residencia Príncipes de España, L'Hospitalet del Llobregat.

SUMMARY

A case of incomplete Koerber-Elschnig's syndrome in a female patient is described. It consists of the impossibility of gazing upwards, the eyes being fixed downwards and inwards; it is accompanied by retracting and converging nistagmus. This was caused by a very confined haemorrhage in the interruberl rostradorsal area, impairing the retroflex bundle and leaving unscathed the posterior comissure and pretectal area. This provides a demonstration of the importance of the integrity of the retroflex bundle in man in the control of upwards gaze.

RESUMEN

Se describe un caso de una paciente con un síndrome incompleto de Koerber-Elschnig, compuesto por imposibilidad de la mirada hacia arriba permaneciendo los ojos hacia abajo y adentro, nistagmus retractor y de convergencia motivado por una hemorragia muy reducida ubicada en la región rostradorsal inter-rúbrica que afecta al haz retroflejo y respeta la comisura posterior y zona pretectal, demostrándose con ello en el hombre la importancia del haz retroflejo en el control de la mirada hacia arriba.

INTRODUCCION

La observación clínico-patológica de este caso muestra dos hechos poco frecuentes; en primer lugar la rareza de la ubicación de una hemorragia reducida estrictamente periacueductal anterior mesencefálica rostral bilateral con lesión del haz retroflejo respetando a la comisura posterior y región pretectal y en segundo lugar la aparición de un síndrome de Koerber-Elschnig incompleto compuesto por la imposibilidad de la mirada hacia arriba permaneciendo los ojos hacia abajo y adentro, nistagmus retractor y de convergencia junto a discretas alteraciones pupilares. El estudio post-mortem permite realizar ciertas correlaciones anatomo-clínicas creemos de gran interés dada la reducida zona lesional.

CASO CLINICO

Mujer de 66 años con antecedentes de hipertensión y diabetes en tratamiento regular que hacía un año y medio había presentado crisis de *Stokes-Adams* por lo cual llevaba incorporado un marcapasos. El día 25.8.78 ingresó en el servicio de urgencias tras presentar un cuadro brusco de cefalea intensa seguida de crisis convulsivas generalizadas y pérdida de conciencia. En la primera exploración de urgencia presentaba coma profundo con hiperventilación regular a 36 p.m. Al estímulo doloroso movía las cuatro extremidades, aunque algo menos las derechas. Presentaba además signo de *Babinski* bilateral e hipotonía en miembros izquierdos. El fondo de ojo fue normal y no había síndrome meníngeo. En la exploración de la motilidad ocular se observó: ligera anisocoria (derecha mayor que izquierda) con buena reacción a la luz. Reflejo cilio-espinal sin respuesta. Reflejos corneales disminuidos. Desviación tónica de ambos ojos hacia abajo y adentro que se interrumpe en ocasiones por movimientos conjugados horizontales, en los que ninguno de los dos ojos pasa la línea media. Dichos movimientos son sincrónicos con un componente rápido hacia adentro y otro lento dirigido hacia afuera. La estimulación calórica con agua fría en el oído derecho provocó desviación lenta hacia la derecha en el ojo izquierdo. La misma estimulación con agua fría en el oído izquierdo provocó una disminución lenta a la izquierda en el ojo derecho. La P.L. fue hemática.

Una nueva valoración varias horas después del ingreso indicaba: buena movilización de las cuatro extremidades, parpadeo espontáneo y reflejo coceo-palpebral con probable respuesta a reflejo de amenaza. Respecto a la motilidad ocular se observó: mirada espontánea dirigida abajo y adentro, movimientos sindrónicos en ambos ojos, más intensos en el izquierdo, en los que se intensifica la desviación de la mirada abajo y adentro. Nistagmus retractorio espontáneo ocasional y provocado en las maniobras oculocefálicas y al intentar la mirada hacia arriba. Las maniobras oculocefálicas provocan respuesta ocular pero sin traspasar la línea media. Respuesta oculo-vestibular: a) con agua fría en el oído derecho se obtienen sacudidas rápidas más evidentes en el ojo izquierdo; b) al estimular en oído izquierdo el ojo del mismo lado va ligeramente hacia afuera en la fase tónica e inmediatamente una sacudida rápida lo lleva adentro y abajo; el ojo derecho va escasamente hacia adentro en la fase lenta y la fase rápida hacia afuera es muy débil y ligeramente rotatoria. Con agua caliente a 60° y realizando estimulación bilateral no se obtuvo ninguna respuesta. En resumen los hallazgos oculares fueron: desviación tónica espontánea abajo y adentro, nistagmus de convergencia y retractorio, ausencia de motilidad vertical hacia arriba tanto con maniobras oculo-cefálicas como coceo-vestibulares, las estimulaciones unilaterales no modifican prácticamente la posición inicial y exacerban las sacudidas hacia abajo y adentro, muy discretas alteraciones pupilares. Las alteraciones acompañantes fueron: crisis convulsivas generalizadas, afectación inicial de la conciencia con recuperación posterior, ausencia de signos de vías largas.

EXAMEN NECROPSICO

En el examen externo del cerebro se apreció una hemorragia subaracnoidea y herniación bilateral del uncus. Asimismo se observó arteroesclerosis de los pequeños vasos. La sección coronal evidenció una hemorragia muy pequeña de 3x2. 5x2 mm. en el mesencéfalo en la región inter-rúbrica dorso rostral abierta en la porción posterior del suelo del tercer ventrículo. La región pretectal, lámina cuadrigémina y comisura posterior fueron respetadas (fig. 1). No se observaron otros trastornos en el tronco cerebral y cerebelo.

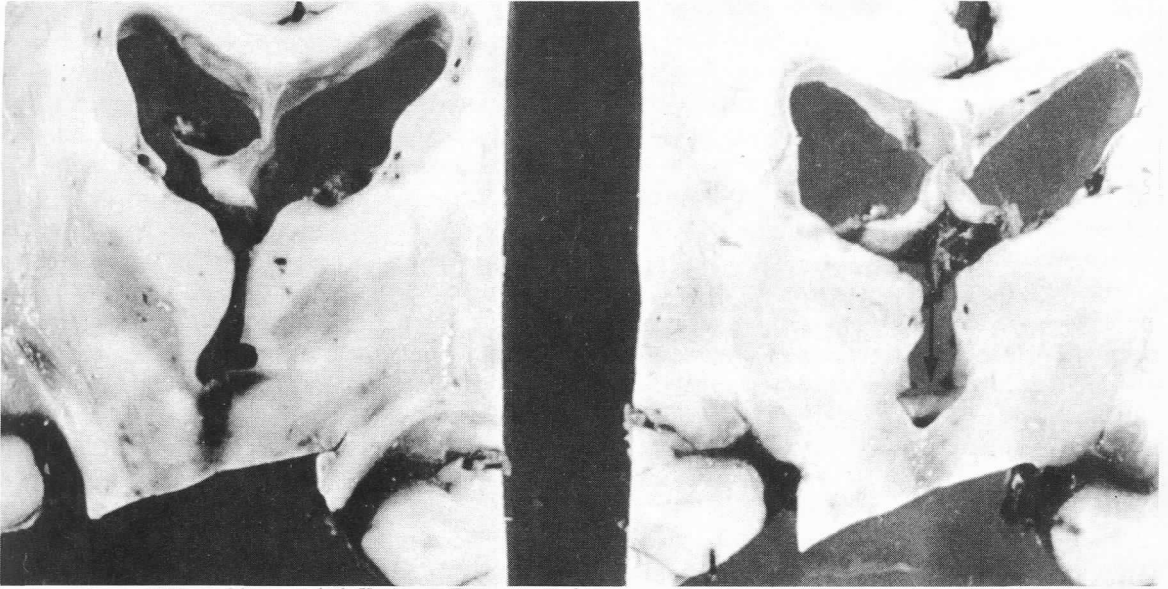


Fig. 1.

El examen microscópico después de observar una serie de cortes del tronco cerebral objetivó una hemorragia en la región inter-rúbrica dorso rostral, afectando parcialmente a la porción superior y media del fascículo retroflejo, haz prerrúbrico, haz manilotegmental y el cabo rostral del fascículo longitudinal dorsal. Los cuerpos cuadrigéminos, región pretectal, comisura posterior y núcleos de *Darkschewitsch* y *Cajal* así como el haz central de la calota estaban indemnes.

DISCUSION

Desde el punto de vista clínico se trata de un síndrome de *Koeberg-Salus-Elschnig* incompleto constituido por imposibilidad de la mirada vertical hacia arriba, nistagmus retractor parético y espontáneo, nistagmus de convergencia y discreta anisocoria con reacción normal a la luz. Por otra parte la mirada permanecía hacia abajo y adentro estando además limitados los movimientos horizontales hacia afuera todo ello coincidiendo con una lesión hemorrágica estrictamente periacueductal anterior y región interrúbrica posterior. En vista de los conocimientos actuales cabe preguntarse si la mencionada ubicación lesional explica la sintomatología de este paciente.

Chistoff, 1, después de examinar 27 necropsias pertenecientes a pacientes con parálisis de la mirada vertical de etiología vascular y tumoral con un sólo caso de hemorragia protuberencial y calota mesencefálica consecutiva a una molformación vascular, llegó a la misma conclusión que *Angelergues*, 2, los cuales sugirieron la necesidad de la lesión bilateral de la región pretectal y de la calota dorsal para producir la parálisis de la mirada vertical hacia arriba siendo la comisura posterior el núcleo fundamental de tal manera que si se produce su afectación unilateral es suficiente para ocasionar la parálisis vertical hacia arriba.

La importancia de la región pretectal en el control de la mirada hacia arriba ha sido postulada además por otros autores como *Spiller*, 3, en el hombre *Pasik* y cols., 4, y *Carpenter*, 5, en los animales. Efectivamente, dichos autores constataron en el mono con imposibilidad de la mirada hacia arriba una ubicación de lesión constante de la comisura posterior y del núcleo intersticial acompañadas o no de alteración de otras estructuras pretectales (área pretectal, núcleo pretectal, olivar posterior, *Cajal* y *Darkschenwitsch*) cuerpo geniculado, sustancia gris central y del tálamo medial; por el contrario los monos indemnes de manifestaciones oculares tan sólo tenían efectos en el cuerpo geniculado superior y tálamo medial.

Hatcher y cols., 6, después de examinar a un paciente con un infarto de reducido tamaño en el borde derecho del conducto de *Silvio* interesando en su porción más rostral las fibras que penetraban en la comisura posterior afirman que probablemente el centro de la mirada vertical reside en el área pretectal aunque las fibras se continúan hasta alcanzar el núcleo del tercer par junto a la región periacueductal.

Nashold y *Gills*, 7 con intenciones de una cura antiálgica mediante estereotaxia provocaron la destrucción de la calota mesencefálica adyacente al acueducto de *Silvio* extendiéndose lateralmente de 6 a 8 mm. en la comisura posterior y verticalmente hasta los cuerpos cuadrigéminos superiores; el resultado fue una parálisis de la mirada hacia arriba permaneciendo los globos oculares con una desviación hacia abajo y adentro mirándose la nariz. Este fenómeno fue descrito con especial énfasis por *Fisher*, 8, en las hemorragias talámicas, sin embargo otros autores como *Fazio* y cols., 9, en sus cinco casos expuestos clínicamente con pulcritud no observa esta desviación espontánea de la mirada. Varios autores creen que su aparición depende de la propagación de la hemorragia caudal y medialmente hacia la comisura posterior del mesencefalo. *Lapreste* y *Said*, 10, exponen un caso de hemorragia de la calota mesencefálica por aneurisma extraparenquimatoso apoyado en la pared posterior del tercer ventrículo que cursaba con desviación de la mirada hacia abajo y adentro junta movimientos oculares espontáneos horizontales, lentos y periódicos (movimientos en ping-pong) y limitación de la motilidad lateral que destruía la comisura posterior respetando el tálamo.

Gilner y cols., 11, solucionaron una desviación tónica de la mirada hacia abajo y adentro con un drenaje ventricular atribuyéndolo a crisis de hipertensión endocraneal. *Hoyt* y *Daroff*, 12, comprobaron idéntico fenómeno en un niño de tres meses con una hidrocefalia causada por una tumoración *Septum pellucidum*. La perturbación de la mirada era episódica ocurriendo al incrementarse la hipertensión endocraneal. Por otra parte, *Lumborg*, 13, ya había observado alteraciones oculares coincidiendo con agujas de hipertensión endocraneal durante el registro de presión ventricular continua.

Keane y cols., 14, en dos pacientes con encefalopatía respiratoria y con hemorragia subarac-

noidea describieron la desviación de la mirada hacia abajo y adentro pero el examen anatómico fue completamente normal sugiriendo un trastorno funcional, no implicando necesariamente lesión pretectal.

En nuestro caso no se observó en la necropsia lesión de la comisura posterior ni de la región pretectal, zonas imprescindibles según experiencias de autores ya comentados anteriormente para el control de la mirada vertical hacia arriba. Sin embargo, se comprobaron alteraciones estructurales en la región inter-rúbrica en su porción más rostral y dorsal interfiriendo a los haces prerrúbrico, mamilotegmental, segmento superior del fascículo longitudinal posterior y a la porción superior y media del fascículo retroflejo.

Gaybriel, 15, observó que la estimulación comprendida entre ambos núcleos rojos provocaba excitabilidad de neuronas tanto para la mirada hacia arriba como hacia abajo, pero *Kömpf* y cols., 16, demostraron en monos dos regiones distintas en el control de la mirada vertical; la estimulación bilateral de la superficie en donde se incluyen los campos de *Forel*, zona incierta, núcleo subtalámico, polo rostral del núcleo rojo, área tectal y fascículo retroflejo conduce a la mirada vertical hacia arriba y si ésta es unilateral tan sólo se logra en el 25% de los casos. La desviación hacia abajo se obtiene estimulando la zona inter-rúbrica más caudal y medial. Por otra parte, *Trojanowski* y cols., 17, han demostrado en dos pequeños infartos simétricos localizados en el mesencéfalo que afectaban a las estructuras vecinas a la región dorso-medial del núcleo rojo, especialmente del haz retroflejo, una imposibilidad de la mirada conjugada hacia abajo, pero no hacia arriba, lo que confirma los trabajos experimentales de los autores citados, es decir, la existencia de dos zonas diferentes controladoras de la mirada vertical. Nuestro caso estaría de acuerdo con los estudios de *Kömpf* y cols., 16, pues la ubicación lesional de la paciente se corresponde con la experimental produciendo la imposibilidad de elevar la mirada conjugada hacia arriba, permaneciendo los globos oculares hacia abajo y adentro, no habiéndose constatado alteración en los núcleos de *Cajal* y *Darkschewitsch*, haz central de la calota, núcleos o pares craneales oculomotores.

Las pruebas vestíbulo oculares fueron correctas, lo cual apoya el estudio anatómico. Tampoco la

manometría espinal mostró elevación de la tensión endocraneal y los ventrículos no se hallaron agrandados, descartándose un mecanismo por hipertensión endocraneal de sus alteraciones oculares.

En cuanto a los nistagmus de convergencia y retractor siguiendo a *Segarra y Ojeman*, 18 se deduce por alteración del área comprendida por la pared posterior del tercer ventrículo, lámina cuadrigémina y calota del mesencéfalo incluyendo la sustancia periacueductal anterior. *Christoff* y cols. 19 señalan una zona más reducida situada inmediatamente en la región superior del mesencéfalo dando menos importancia al área pretectal, *Gamper y Kubik* 20 creen que el núcleo predilecto lesional es el extremo rostral del fascículo longitudinal medio y las fibras dirigidas a los núcleos de los rectos superiores oculares desde el cortex cerebral y finalmente *Nathansan y Epstein* 21 postularon fundamental importancia del núcleo pretectal diencefálico ante la presencia del nistagmus de convergencia.

Nuestra paciente sufrió espontáneamente y en los intentos de la mirada hacia arriba nistagmus de convergencia y retractor, de forma sincrónica en los dos ojos con lesión demostrada en el margen anterior del acueducto de Silvio en el mesencéfalo rostral, lo cual puede ser definitivo para demostrar su valor en el control de ambos tipos de nistagmus, no siendo necesario el concurso de la comisura posterior y el área pretectal. Por otra parte de los 45 casos citados por *Segarra y Ojeman* 18 en su estudio del nistagmus retractor y de convergencia ninguno de ellos era de etiología vascular siendo la tumoral e infecciosa la preponderante, explicando el mecanismo fisiopatológico buena parte de los autores por hipertensión, especialmente los germanos, ya sea por el proceso expansivo o por edema. En nuestro caso no se demostró edema significativo. La discreta anisocoria corregida posteriormente podría responder a la interferencia de las conexiones pretectales con el núcleo de *Edinger-Westphal* como aseguran.

La paciente estudiada cursó con la triada más constante del síndrome periacueductal constituida por imposibilidad de la mirada hacia arriba, nistagmus de retracción-convergencia y alteraciones

pupilares como aseguran *Hatcher* y col. Transcurridos unos días, tan sólo persistía la dificultad de elevación de la mirada, dato también experimentado por el autor antes citado. Ante este hecho cabe la posibilidad de que en las primeras horas existiera edema que comprometiera además de la región periacueductal, la pretectal o el extremo rostral de la cintilla longitudinal posterior y al resolverse desapareciera el nistagmus y persistiera el Parinaud por la hemorragia constante en la región anterior del acueducto de Silvio.

Son extraordinariamente poco frecuentes las descripciones de hemorragias primarias a nivel de mesencéfalo. La descripción más reciente es la de *Humpherys*, 22, que refiere un caso de hematoma mesencefálico diagnosticado con la ayuda del TAC y que fue intervenido con éxito. Dicho hematoma se asentaba en la base del pedúnculo izquierdo, en situación dorsal a la arteria cerebelosa superior. *Lapresle y Said*, 10, presentó un cuadro de alteración de la motilidad ocular con desviación forzada de la mirada hacia abajo y hacia adentro en el curso de un hematoma extenso que afectaba a la calota mesencefálica y destruía totalmente la comisura blanca posterior. *Arseni*, 23, presentó una extensa revisión de los hematomas de tronco publicados en la literatura, a propósito de dos observaciones personales de hematomas pontinos. Este autor sólo encontró en su revisión un caso de descripción de hemorragia intrapeduncular descrito por *Scoville*, 24, en un caso que fue operado y que presentaba un hematoma a nivel de pedúnculo cerebral izdo. que hacía compresión sobre tubérculos cuadrigéminos, ambos terceros pares, lemnisco medial y vía piramidal izquierda y que planteó la urgencia quirúrgica al impactarse y bloquear el acueducto de Silvio. No hemos encontrado referencias escritas de hemorragias de pequeño tamaño limitadas únicamente a la región periacueductal; exceptuando un ejemplo de hemorragia subaracnoidea citado por *Greenfield*, 25, que afectaba exclusivamente a la región peri-acueductal pero destruyendo la comisura posterior motivada por una malformación apoyada en la pared posterior del tercer ventrículo.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Christoff, N.: A clinicopathologic study of vertical eye movements. *Arch. Neurol.* 31; 1. 1974.
- 2.- Angelergues, R., De Ajuriaguerra, J., Hecaen, H.: Paralysis of vertical gaze due to vascular causes. *Rev. Neurol.* 96; 301. 1957.
- 3.- Spiller, W.G.: The importance in clinical diagnosis of paralysis of the eyeballs (Blicklanmung), especially of upward and downward associated movements. *J. Nerv. Ment. Dis.* 32: 417. 1905.
- 4.- Pasik, R., Pasik, T., Bender, M.B.: The pretectal syndrome in monkeys: I. Disturbances of gaze and body posture. *Brain.* 92; 521. 1969.
- 5.- Carpenter, M.B., Pierson, R.J.N.: Pretectal region and the pupillary light reflex: An Anatomical analysis in the monkey. *J. Comp. Neurol.* 149: 271. 1973.
- 6.- Hatcher, M.A., Klintworth, G.K.: The Sylvian aqueduct syndrome: A clinicopathologic study. *Arch. Neurol.* 15: 215. 1966.
- 7.- Nashold, B.S., Gills, J.P.: Ocular sings from brain stimulation and lesions. *Arch. Ophthalmol.* 77: 609. 1967.
- 8.- Fisher, C.M.: The patologic and clinical aspects of thalamic hemorrhage. *Trans. Am. Neurol. Assoc.* 84: 56. 1959.
- 9.- Fazio, C., Sacco, G., Bugiani, O.: The thalamic hemorrhage: An Anatomoclinical study. *Eur Neurol.* 9: 30. 1973.
- 10.- Lapresle, J. et Said, G.: Desviation forcée des yeux vers le bas et dedans et mouvements oculaires périodiques au cours d'une hémorragie anévrysmales de la calotte mésentencéphalique. *Rev. Neurol.* 133, 497. 1977.
- 11.- Gilner, L.I. and Avin, B.: A reversible Ocular Manifestation of thalamic hemorrhage. *Arch. Neurol.* 34: 715. 1977
- 12.- Hoyt, W., Daroff, R.: The control of eye movements. *Bach y Rita P. (ed). New York, Academic Press.* 1971.
- 13.- Lundberg, N.: Continuous recording and control of ventricular fluid pressure in neurosurgical practice. *Acta Psychiatr. Neurol. Scand* 36 (suppl): 1 - 193. 1960.
- 14.- Keane, J.R., Rawlinson, D.G. and Lu A. Sustained downgaze deviation. Two cases without structural pretectal lesions. *Neurology.* 26: 594. 1976.
- 15.- Graybiel, A.M.: Organization of oculomotor pathways in the cat and rhesus monkey. In Baker R, Berthoz A (editors): Control of gaze by Brainstem Neurons: developmens in Neuroscience. *Amsterdam, Elsevier*, 1977, vol 1, pp. 79.
- 16.- Kömpf, D., Pasik, T., Pasik, P. and Bender, M.B.: Downwar'd gaze in Monkeys: etimulation and lesion studies. *Brain.* 102, 527. 1979.
- 17.- Trojanowski, J.Q. and Wray, S.H.: vertical gaze ophthalmoplegia: selective paralysis of downgaze. *Neurology*, vol 30 n.º 6, 605. 1980.
- 18.- Segarra, J.M. and Ojeman, R.J. (1961). Convergence nystagmus, *Neurology, Minneap*, 11, 883.
- 19.- Christoff, N. Anderson, P.J., Bender, M.B.: A clinicopathologic study of associated vertical eye movements. *Trans Am Neurol Assoc*, 1962, pp. 184.
- 20.- Gamper, E. and Kubik, J.L.: Zur frage des Nystagmus retractorius, *Med Klin.* 29: 1134. 1933.
- 21.- Nathanson, M. and Epsstein, J.A.: Convergence Nystagmus and Paralysis of Vertical Gaze Following Ballon Made Lesion for Parkinsonism. *Trans. Amer. Trans. Amer. Neurol.* 87:227, 1962.
- 22.- Humpherys, R.P.: Computerized tomographic definition of mesencephalic hematoma with evacuation through peduncu- lotomy. *J. Neurosurg.* 49: 749. 1978.
- 23.- Arseni, C., Stanciu, M.: Primary haematomas of the brain stem. *Acta Neurochir.* 28: 323. 1973.
- 24.- Scoville, W.B., Poppen, J.L.: Intrapeduncular hemorrhage of the brain. Successful operative approach with evacuation of clot and a seven and one fourty year observation period. *Arch Neurol Psychiatry.* 61: 688. 1949.
- 25.- Greenfield's Neuropathology 3.º rd. Edition. Edited By in Blackwood and Jan Corsellis. *Edward Arnold Ltd.* 1976. London.